Ueber

einen Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie u. Geburtshülfe

unter dem Präsidium des

Herrn Professor Dr. Otto Bollinger

Vorstand des pathologischen Institutes

der hohen medicinischen Fakultät

der k. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Johannes Klockner

approb. Arzt aus Halsenbach in Rheinpreussen.

MÜNCHEN

Jos. Ant. Finsterlin

1884.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0061

Ueber

einen Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie u. Geburtshülfe

unter dem Präsidium des

Herrn Professor Dr. Otto Bollinger

Vorstand des pathologischen Institutes

der hohen medicinischen Fakultät

der k. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Johannes Klockner

approb. Arzt aus Halsenbach in Rheinpreussen.

MÜNCHEN

Jos. Ant. Finsterlin

1884.

Separat-Abdruck aus dem Aerztlichen Intelligenz-Blatt.

Akademische Buchdruckerei von F. Straub in München.

Seitdem Duchenne im Jahre 1862 einen Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln unter der Bezeichnung Paraplegie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale veröffentlicht hat, sind zwar schon eine ganze Anzahl von Fällen beobachtet und untersucht worden, allein trotzdem sind unsere Kenntnisse über diese eigenthümliche Krankheit keineswegs befriedigend, vielmehr ist noch Manches unaufgeklärt, noch Manches Gegenstand des Streites. Dies beweist schon die grosse Anzahl von Bezeichnungen, mit denen man diese Krankheitsform belegt hat, und die den Befunden und Anschauungen der einzelnen Autoren entsprechen. Es rührt dieses einerseits daher, dass nur wenige Fälle zur Section kamen, die Untersuchungen also nur unvollständig sein konnten, andererseits aber auch daher, dass die Resultate der Untersuchungen nicht immer die gleichen waren. Desshalb dürfte es gerechtfertigt erscheinen, einen Fall zu beschreiben, der im vergangenen Jahre in der Münchner Poliklinik für Kinderkrankheiten beobachtet und untersucht wurde. Doch bevor ich über den Fall selbst berichte, will ich einige kurze Bemerkungen über die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Muskeln und die daraus gezogenen Schlüsse, sowie über das klinische Krankheitsbild voranschicken.

Was die anatomischen Veränderungen an den Muskeln anlangt, so ist es bald fast reine Fettwucherung in den Interstitien der Muskelfasern, die die Volumszunahme bedingt, bald fast ausschliessliche Neubildung von Binde-

gewebe, bald hypertrophisches Bindegewebe und Fettwucherung neben einander. In weitaus den meisten Fällen ist die Fettwucherung das Ueberwiegende, während das Bindegewebe viel spärlicher vorhanden ist, aber trotzdem fast immer noch stärker entwickelt als normal. Daher glaubten Billroth und Griesinger[1]), die zuerst von den deutschen Autoren die mikroskopische Untersuchung herausgenommener Muskelstückchen vornahmen, dass die Bindegewebswucherung das erste Stadium der Pseudohypertrophie wäre, und dass erst aus diesem neugebildeten Bindegewebe heraus die Entwicklung der Fettzellen erfolge, dieses also das 2. Stadium des Processes darstelle. Die betreffende Stelle in dem Billroth-Griesinger'schen Untersuchungsbericht lautet: „Auf Querschnitten sah man um die Muskelfasern herum reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen zwischen dem Fett entwickelt; vielleicht ging hier der Fettbildung etwas Bindegewebsbildung voraus." Diese Ansicht, zuerst von den genannten deutschen Autoren ausgesprochen, wurde im Princip auch von Duchenne, der allerdings noch zwei weitere Stadien hinzufügte, und den meisten andern Autoren angenommen und war lange Zeit die giltige. Nun wurden aber in späterer Zeit einige Fälle untersucht, deren Resultate mit dieser Ansicht nicht in Einklang zu bringen sind. Trotzdem nämlich das Leiden schon jahrelang bestand, war in dem einen der Fälle keine Spur von Fettgewebe vorhanden, in den andern dasselbe äusserst gering, die Volumszunahme der Muskeln also lediglich durch Wucherung des interfibrillären Bindegewebes bedingt. Russel[2]), der die mikroskopische Untersuchung bei einem Falle vornahm, als das Leiden schon 21 Monate lang bestand, fand als Ursache der Hypertrophie zwischen den Muskelfasern „eine augenscheinlich aus Binde-

1) Ueber Muskelhypertrophie. Archiv d. Heilkunde VI. 1865 p. 1.
2) Med. Times and Gaz. 29. Mai 1869.

gewebe bestehende Masse. Körnige oder fettige Entartung fehlte", wie er ausdrücklich hervorhebt, gänzlich. Ebenso berichtet Knoll[3]) über einen von ihm untersuchten Fall, bei dem das Leiden bereits gar 6 Jahre bestand: „Die Volumszunahme des Muskels war wesentlich bedingt durch die Entwicklung eines sehr festen, narbenähnlichen Bindegewebes zwischen den Muskelelementen ohne Bildung von Fettzellen; an einzelnen Stellen trat dieses interstitielle Gewebe mit solcher Mächtigkeit auf, dass die Muskelelemente vollständig zurücktraten und es fand sich auch an solchen Stellen ein Reichthum an kleinzelligen Elementen."

Auch Charcot[4]) fand in einem von Duchenne[5]) klinisch beobachteten und von ihm histologisch untersuchten Falle „zwischen den Primitivbündeln breite bindegewebige Zwischenräume bestehend aus Bindegewebsfasern parallel den Muskelbündeln, Kernen und zahlreichen spindelförmigen Zellen." Der Fall betraf einen 10jährigen Knaben, bei dem das Uebel schon aus der ersten Kindheit datirte. Aehnliche Befunde, wenn auch nicht ganz reine Bindegewebshyperplasie, hatten Barth[6]), Rakowac[7]) H. Ranke und einige Andere von in neuerer Zeit untersuchten Fällen. Ein besonderes Interesse bietet der von H. Ranke untersuchte Fall, weil hier die mikroskopische Untersuchung excidirter Muskelstückchen zweimal und zwar zu verschiedenen Zeiten vorgenommen wurde. Patient war, als Ranke ihn zum 1. Male untersuchte, ein Knabe von 14 Jahren, bei dem das Leiden jedoch schon seit dem 8. oder 9. Lebensjahre bestand. Die mikroskopische Untersuchung ergab stellenweise reine Bindegewebshypertrophie, stellenweise Bindegewebswucherung mit mässig viel

3) Medicin. Jahrbücher. Wien 1872 p. 1.
4) Arch. de Physiol. norm. et pathol. Nr. 2. 1872. p. 228.
5) Arch. génér. de Med. Janv. Mai 1868.
6) Archiv der Heilkunde XII 2. 1871. p. 121.
7) Wiener medicin. Wochenschrift Nr. 12. 1872.

Fett. Bei einer nochmaligen Untersuchung 4 Jahre später konnte keine Aenderung dieses Befundes, wenigstens keine stärkere Fettbildung constatirt werden. (Mündliche Mittheilung des Herrn Prof. H. Ranke.)

Diese Befunde weichen also von denen der meisten Autoren wesentlich ab. Wenn wir hierbei in Betracht ziehen, dass das Leiden, wie mehrmals angegeben, bereits jahrelang bestand, ehe die Untersuchung vorgenommen wurde, dann wird uns die oben angeführte Ansicht, dass der Process in zwei Stadien verlaufe, als nicht richtig erscheinen. Es sprechen diese Befunde vielmehr dafür, dass die interstitielle Bindegewebsneubildung und die Fettwucherung zwei verschiedene Formen — nach Ranke's Vorschlag lipomatöse und cirrhotische Form zu nennen — desselben Krankheitsprocesses sind. Denn, wenn in dem einen Falle die Umbildung des Bindegewebes in Fettgewebe schon in verhältnissmässig kurzer Zeit vor sich geht, in dem andern nach relativ langer Zeit noch reine Bindegewebshyperplasie gefunden wird, dann müssen wir annehmen, dass in dem letzteren Falle die Umwandlung überhaupt nicht stattfinde. Wesshalb dies in dem einen Falle geschieht, in dem andern nicht, wissen wir allerdings nicht, die Ursachen dieses verschiedenen Verhaltens sind uns unbekannt. Diejenigen Fälle, in denen Bindegewebsneubildung und Fettwucherung gleichzeitig angetroffen werden, sind als Uebergangsfälle zu betrachten, wo Bindegewebs- und Fettbildung neben einander hergehen.

Die Muskelfasern selbst scheinen ausser einer geringen Atrophie keine wesentliche Veränderung zu erleiden. Es ist eine einfache Druckatrophie, wie wir sie auch bei andern Organen finden, auf die ein beständiger Druck ausgeübt wird und die theils auf Behinderung der Circulation, theils auf mechanische Hemmung der Function der Zellen zurückzuführen ist. Degenerative Vorgänge kommen, wie in fast allen

Fällen ausdrücklich hervorgehoben wird, gar nicht oder äusserst selten vor.

Das am meisten charakteristische klinische Merkmal ist eine Zunahme des Volums gewisser quergestreifter Muskeln mit gleichzeitiger Herabsetzung der Functionsfähigkeit derselben. Meist sind es die Muskeln der Unterextremitäten und zwar besonders die Beuger derselben, die von dieser Affection befallen werden, während die Strecker normal oder selbst atrophisch sein können. Im Anfange wenigstens sind die Flexoren die allein erkrankten. Daher sehen wir denn auch, dass im Beginne des Leidens diejenigen Bewegungen, bei denen die Flexoren besonders in Anspruch genommen werden, erschwert sind und nur mit grosser Anstrengung ausgeführt werden können. Diese Functionsstörungen, oft mit ziehenden Schmerzen in den erkrankten Extremitäten verbunden, treten schon zu einer Zeit auf, wo von einer Zunahme des Volums noch nichts zu bemerken ist. Früher oder später stellt sich jedoch auch die Hypertrophie immer ein. Zu der Volumszunahme der Wadenmusculatur gesellt sich in vielen Fällen eine Atrophie anderer quergestreifter Muskeln besonders der mm. pectorales und einzelner Oberarm- und Schultermuskeln. Auch die Rückenmusculatur und vor allem die langen Strecker sind Lieblingssitz pathologischer Veränderungen und zwar finden wir sie bald atrophisch, bald hypertrophisch. Mit dieser Erkrankung der Rückenmusculatur nun, sei es dass sie atrophisch, sei es dass sie hypertrophisch geworden, verliert der Rumpf seine Stütze und es muss, um den Körper vor dem Ueberfallen nach vorne zu bewahren, die Lendenwirbelsäule nach vorne gebeugt werden d. h. es muss der Schwerpunkt des Körpers über die Unterstützungsbasis der untern Extremitäten gebracht werden, wodurch es zu der starken Lordose im Lendentheile kommt. Aus dem gleichen Grunde kann der gebeugte Oberkörper nur mit grosser Anstrengung und ganz allmälig gerade gestreckt und in späteren

Stadien der Erkrankung ohne Hilfe der oberen Extremitäten überhaupt nicht mehr emporgerichtet werden. Daher werden die Arme auf die Kniee gestützt und nun wird durch immer weiteres Hinaufgreifen an den Oberschenkeln der Oberkörper nach oben gedrückt. Im weiteren Verlaufe der Krankheit kommt es auch an den Unterextremitäten zu immer bedeutenderer Functionsstörung, das Gehen wird stetig schwerer, und zuletzt versagen die Muskeln ganz den Dienst.

Ich will nun über einen Fall berichten, der im Frühjahre 1883 in München in poliklinische Behandlung kam und von Herrn Professor H. Ranke behufs genauerer Untersuchung und Beobachtung in's Reisingerianum aufgenommen wurde. Herr Professor Ranke hat mir denselben in freundlichster Weise zur Bearbeitung überlassen.

Pfaffel Georg 11 Jahre alt, ehelicher Maurerssohn aus Giesing bei München. Beide Eltern sind nach Angabe der Mutter gesund. Der Vater ist in der Jugend rachitisch gewesen, hat jedoch sonst nie an irgend welcher Krankheit gelitten; auch die Mutter will niemals krank gewesen sein. Von 9 Geschwistern des Patienten starben 6 Brüder und 2 Schwestern bereits im 1. Lebensjahre, vielleicht wegen mangelnder Pflege und Ernährung, während die einzige noch lebende Schwester sich des besten Wohlseins erfreut. Patient selbst ist nach Angabe der Mutter immer etwas schwächlicher Constitution gewesen. Von den gewöhnlichen Kinderkrankheiten soll der Knabe 3 mal die Diphtherie und 1 mal die Masern gehabt haben, nämlich im 7, 8. und 9. Jahre die Diphtherie und ebenfalls im 8. Jahre die Masern. Andere Krankheiten hat er angeblich nicht gehabt.

Gehen lernte Patient sehr spät, nämlich erst als er bereits $2^1/_2$ Jahre alt war, soll dann jedoch, wie die Mutter sich ausdrückte, ganz gut auf den Beinen gewesen sein und mit seinen Altersgenossen alle die gewöhnlichen Kinderspiele gespielt haben. Erst im 8. Lebensjahre wollen die Eltern

bemerkt haben, dass er nicht mehr so gut gehen konnte wie früher, dass sein Gang unsicherer geworden war, und dass er namentlich bei schnellem Gehen oder Laufen hinfiel. Ob damals schon eine Verdickung der Wadenmusculatur bestanden habe, weiss die Mutter nicht anzugeben. Seit jener Zeit verschlimmerte sich der Zustand mehr und mehr, so dass Patient jetzt den ungefähr 10 Minuten weiten Weg bis zur Schule nicht mehr zurücklegen kann, sondern dorthin getragen werden muss. Schmerzen hat der Patient nach Angabe der Mutter in den erkrankten Muskeln nie gehabt.

Bei der Aufnahme in's Reisingerianum, die am 7. Mai 1883 erfolgte, zeigte sich folgender Status praesens:

Patient ist ein Knabe von seinem Alter entsprechender Grösse und mittlerem Ernährungszustande. Der Gesichtsausdruck ist etwas blöde, dabei ist jedoch die Intelligenz nicht stark herabgesetzt. Die Pupillen sind gleichweit, die Augen nach allen Seiten frei beweglich. Die Musculatur des Gesichtes ist normal, beide Gesichtshälften sind symmetrisch. Die Sprache ist schwerfällig, die Zunge beim Herausstrecken gerade, etwas dick. Beim Essen geschieht das Kauen vorzüglich mit den vorderen Zähnen. Am Schädel ist hinsichtlich des anatomischen Baues nichts Abnormes nachweisbar.

Beide Schultern sind stark heraufgezogen und der Kopf etwas nach vorne gebeugt als Folge ersterer Affection und der später zu erwähnenden Cervicalkyphose. Die Musculatur des Halses und der Schultern ist schwach entwickelt, jedoch nicht gerade atrophisch zu nennen. Am Oberarm sind es der Deltoides und Triceps, die an Volumen zugenommen haben, während die übrige Musculatur ebenso wie die des Vorderarmes gering entwickelt, jedoch sonst normal ist. Dem gemäss sind auch diejenigen Bewegungen, bei welchen diese hypervoluminösen Muskeln besonders gebraucht werden, behindert. Es werden zwar die Arme noch in die Höhe gehoben, doch mit sichtlicher Anstrengung und gibt Patient an,

dass er nach mehrmaligem Heben und Senken derselben völlig ermüdet sei. Auch die Beugung und Streckung des Vorderarmes geschieht langsamer und nicht so kräftig als normal.

Am Thorax fällt vor Allem der Pectoralis major durch seine geringe Entwickelung auf, daher denn auch die Bewegungen, bei denen er in Anspruch genommen wird, verlangsamt und erschwert sind. Die übrige Brustmusculatur zeigt keine besonderen Abnormitäten. Der Thorax selbst ist in seinem Tiefendurchmesser etwas verkleinert, in seinem Breitendurchmesser dagegen vergrössert. Auch ist er in seiner rechten untern Hälfte entschieden stärker und grösser als in der linken. Von Seiten der Lungen ist nichts abnormes nachweisbar; ebenso ist der Herzbefund vollkommen normal.

Am Bauche sind die beiden Musculi recti verdickt, fühlen sich fest und hart an und klaffen circa 1 cm von einander. Die Haut des Rumpfes ist normal, jedoch sehr empfindlich. So reagiren die Vasomotoren schon bei blosser Percussion mit dem Finger und antworten sofort mit Röthung der betreffenden Stellen.

Die Musculatur des Rückens besonders die graden Rückgratsstrecker sind atrophisch. Von den Muskeln des Oberschenkels lassen sich keine mit Bestimmtheit als pathologisch verändert nachweisen. An den Unterschenkeln fällt sofort das bedeutende Volumen der Wadenmuskeln auf. Diese fühlen sich fest an und springen bei Bewegungen stark vor. An den Extensoren ist keine Abnormität nachzuweisen. Die Haut der Unterextremitäten zeigt nach längerem Entblösstsein die charakteristische bläulich rothe marmorirte Färbung. Die Temperatur der Unterschenkeln ist etwas herabgesetzt.

Was die Haltung des ganzen Körpers betrifft, so ist es die starke Lendenlordose, die vor allem andern auffällt, wodurch der Rumpf bei der fehlenden Fixation der atrophischen Rückenmuskeln über dem Becken balancirt wird. Diese Lordose im Lendentheile wird durch eine Kyphose im oberen

Dorsaltheile der Wirbelsäule zum Theil wieder compensirt. In Folge dieser doppelten Wirbelsäulenverkrümmung wird der Unterleib stark vorgestreckt, während der Oberkörper nach hinten übergebeugt wird, so dass die Hände bei schlaffem Herunterhängen der Arme sich hinter den Nates befinden. Diese Haltung wird beim Gehen noch um vieles deutlicher.

Das Gehen geschieht mit gespreizten Beinen, um eine breitere Basis zu haben, ist erschwert und watschelnd. Dieses Watscheln kommt dadurch zu Stande, dass Patient bei jedem Schritte die entsprechende Beckenhälfte etwas erhebt und zugleich nach vorne rotirt und spricht für eine Mittafficirung des Ileopsoas, da derselbe seine volle Schuldigkeit nicht mehr thun kann und durch dieses Erheben des Beckens die Wirkung desselben unterstützt wird. Die Füsse, besonders der rechte werden nur wenig vom Boden erhoben, wodurch der Gang etwas Schleppendes bekommt. Der linke Fuss wird fast stampfend aufgesetzt und nach innen gedreht. Dabei macht Patient mit dem linken Arme balancirende Bewegungen, während der rechte krampfhaft nach hinten gestreckt wird, um das Gleichgewicht nicht zu verlieren. Will er im Stehen Bewegungen mit dem Oberkörper ausführen, die überhaupt nur bei auseinandergestreckten Beinen möglich sind, dann strengt er die Flexoren der Unterschenkeln krampfhaft an, so dass die Füsse in Krallenstellung kommen, um nicht das Gleichgewicht zu verlieren und zusammenzustürzen. Bringt man die Füsse in parallele Stellung und lässt mit dem Oberkörper Bewegungen machen, dann stürzt er sofort hin. Ebenso bringt schon ein leichter Anstoss ihn zum Fallen. Beim Aufrichten aus gebückter Stellung muss er stets seine oberen Extremitäten zu Hilfe nehmen, d. h. er stützt sich mit den Händen auf die Kniee und drückt so den Oberkörper durch immer höheres Hinaufgreifen an den Oberschenkeln in die Höhe, da die atrophischen Rückenmuskeln zu schwach sind, ihren Dienst allein zu verrichten. Dabei muss Patient jedoch

die Füsse weit auseinandersetzen, da ihm das Aufrichten auch sonst noch unmöglich ist. Wie beim Emporrichten müssen auch beim Niederlassen auf den Boden die oberen Extremitäten als Stütze dienen. Der Kranke stützt nämlich beide Hände auf die Kniee, senkt den Oberkörper bis die Nates in die Höhe der Kniebeuge kommen und lässt sich dann wie eine leblose Masse niederfallen. Ohne fremde Hilfe auf einen Stuhl oder auf das Bett zu steigen, ist ihm unmöglich. Treppensteigen kann er zwar noch, jedoch auch nur mit Hilfe der Arme, indem er sich mit denselben an dem Geländer emporzieht. Liegt Patient auf dem Rücken, so gelingt das Aufrichten erst dadurch, dass er sich auf die Seite wendet und nun auf die Hände gestützt langsam sich emporarbeitet. Die Bewegungen der unteren Extremitäten sind auch in horizontaler Rückenlage erschwert. Zwar ist die Beugung im Kniegelenke noch ziemlich kräftig, die Extension dagegen sowohl im Kniee-, als auch im Sprunggelenk sehr vermindert. Versucht man die Streckung des Talocruralgelenkes mit Gewalt auszuführen, so verursacht man dem Kranken bedeutende Schmerzen. Beim ruhigen Stehen berührt zwar die ganze Plantarfläche des Fusses den Boden, doch geschieht das Gehen hauptsächlich auf den Zehenballen. Immer tritt schon nach geringen Anstrengungen und kurze Zeit dauernden Bewegungen Ermüdung ein.

Als ich den Patienten nach ungefähr $^3/_4$ Jahren wieder in seiner Wohnung untersuchte, hatte sich der Zustand desselben nicht unbeträchtlich verschlimmert. Patient kann, wenn er auf dem Rücken liegt, sich ohne fremde Hilfe überhaupt nicht mehr erheben. Kniet er auf dem Boden, so kann er sich nur dadurch aufrichten, dass er sich an einem Gegenstande in die Höhe zieht. Die Erhebung der Beine in der Rückenlage ist bei gestreckten Extremitäten ganz unmöglich, kann bei Beugung in den Kniegelenken nur in geringem Grade ausgeführt werden, indem so der Unterschenkel von dem Ober-

schenkel gleichsam nachgezogen wird. Das Gehen ist zwar noch möglich, doch tritt nach 2—3 minutenlangem Umhergehen völlige Erschöpfung ein. Während bei der ersten Untersuchung noch die ganze Planta pedis, wenigstens beim ruhigen Stehen, den Boden berührte, hat sich jetzt bereits eine vollständige Contractur der Beuger gebildet, so dass die Ferse überhaupt nicht mehr auf den Boden gelangt, sondern der Fuss in Equinusstellung ist.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit wurde im Vereine mit Herrn Professor H. Ranke und Herrn Privatdocenten Dr. Stintzing vorgenommen und zwar in folgender Weise:

An allen zu prüfenden motorischen Punkten wurde zunächst der Leitungswiderstand geprüft, indem bei gleichbleibender Stromstärke (20 Elementen) die Grösse des primären Ausschlages am Edelmann'schen Taschengalvanometer nach Milliampères (Ma) festgestellt wurde.

Dann folgte die Prüfung der Reaction auf den galvanischen und faradischen Strom, an einzelnen Punkten auf die K. S. Z. beschränkt. Die Reactionsgrössen sind für den faradischen Strom nach Rollenabständen in Millimetern, für den galvanischen ebenfalls in Milliampères zu verstehen.

Die indifferente Elektrode lag auf dem Sternum, die differente auf dem zu untersuchenden Muskel oder Nerven.

Rechts:	Links:
Nervus frontalis.	
L. W. 7,0	L. W. 7,0
K. S. Z. bei 3,5	
Nervus accessorius.	
L. W. 9,0	L. W. 9,0
K. S. Z. bei 3,0	K. S. Z. bei 3,0

Rechts:		Links:	
Nervus medianus.			
L. W.	5,0	L. W.	5,0
Far. E.	bei 7,2	Far. E.	bei 7,3
K. S. Z.	„ 0,5	K. S. Z.	„ 1,5
A. S. Z.	„ 4,5	A. S. Z.	„ 6,3
A. O. Z.	„ 2,5	A. O. Z.	„ 3,0
Nervus ulnaris.			
K. S. Z.	bei 1,0	K. S. Z.	bei 1,2
Nervus cruralis.			
L. W.	6,0	L. W.	6,0
Far. E.	bei 6,5	Far. E.	bei 6,5
K. S. Z.	„ 5,0	K. S. Z.	„ 5,5
A. S. Z.	„ 8,5	A. S. Z.	„ 8,5
A. O. Z.	„ 8,5	A. O. Z.	„ 8,5
Nervus peroneus.			
L. W.	1,7	L. W.	1,7
Far. E.	bei 8,8	Far. E.	bei 9,3
K. S. Z.	„ 1,8	K. S. Z.	„ 1,7
A. S. Z.	„ 6,0	A. S. Z.	„ 6,0
A. O. Z.	„ 6,0	A. O. Z.	„ 6,0
Musculus deltoides.			
L. W.	6,5	L. W.	6,5
Far. E.	bei 6,0	Far. E.	bei 6,5
K. S. Z.	„ 6,0	K. S. Z.	„ 6,0
A. S. Z.	„ 9,0	A. S. Z.	„ 9,0
A. O. Z.	noch nicht bei 12,0	A. O. Z.	noch nicht bei 12,0
Musculus Triceps.			
L. W.	3,5	L. W.	3,5
Far. E.	bei 5,2	Far. E.	bei 5,0 träge
K. S. Z.	„ 2,5	K. S. Z.	„ 3,0
A. S. Z.	„ 4,0	A. S. Z.	„ 3,3
A. O. Z.	„ 6,0	A. O. Z.	„ 7,5

	Rechts:	Links:
	Musculus pectoralis major.	
	L. W. 6,5	L. W. 6,5
K. S. Z.	bei 5,5	
A. S. Z.	„ 4,0 stärker als K. S. Z.	
A. O. Z.	noch nicht bei 18,0	
	Musculus Flexor. digitorum sublimis.	
	L. W. 4,0	L. W. 5,0
Far. E.	bei 9,6	Far. E. bei 10,0
K. S. Z.	„ 1,1 grösser als Anode	K. S. Z. „ 1,5
A. S. Z.	„ 1,1	A. S. Z. „ 1,5
A. O. Z.	„ 4,5	A. O. Z. „ 6,0
	Musculus rectus Femoris.	
	L. W. 7,5	L. W. 7,0
Far. E.	bei 4,0	Far. E. bei 2,2
K. S. Z.	„ 6,0	K. S. Z. „ 6,0
A. S. Z.	„ 10,0	A. S. Z. „ 4,0
A. O. Z.	noch nicht bei 12,0	A. O. Z. noch nicht bei 12,0
	Musculus Gastrocnemius.	
	L. W. 5,0	L. W. 6,0
Far. E.	bei 6,5	Far. E. bei 5,0
K. S. Z.	„ 5,0	K. S. Z. „ 5,5
A. S. Z.	„ 6,0	A. S. Z. „ 6,5
A. O. Z.	noch nicht bei 12,0	A. O. Z. noch nicht bei 12,0

Zur bessern Uebersicht der einzelnen Reactionsverhältnisse mögen dieselben noch einmal in nachstehender Ordnung folgen:

Rechts:

Far. E.		K. S. Z.	L. W.
	Nervus frontalis	3,5	7,0
	„ accessorius	3,0	9,0
7,2	„ medianus	0,5	5,0
	„ ulnaris	1,0	
6,5	„ cruralis	5,0	6,0
8,8	„ peroneus	1,8	1,7
6,0	Musculus deltoides	6,0	6,5
5,2	„ Triceps	2,5	3,0
9,6	„ Flexor. digit. sublim.	1,1	4,0
4,0	„ rectus Femoris	6,0	7,5
6,5	„ Gastrocnemius	5,0	5,0

Links:

Far. E.		K. S. Z.	L. W.
	Nervus frontalis		7,0
	„ accessorius	3,0	4,0
7,3	„ medianus	1,5	5,0
	„ ulnaris	1,2	
6,5	„ cruralis	5,5	6,0
9,3	„ peroneus	1,7	1,7
6,5	Musculus deltoides	6,0	6,5
5,0	„ Triceps	3,0	3,5
10,0	„ Flexor. digit. sublim.	1,5	5,0
2,2	„ rectus Femoris	6,0	7,0
5,0	„ Gastrocnemius	5,5	6,0

Die Untersuchung ergibt also durchweg normales Zuckungsgesetz. Bemerkenswerth ist nur, dass die A. O. Z. meist auffallend spät, bisweilen selbst bei den höchsten Schwellenwerthen gar nicht und nur einmal (am Nerv. medianus) bei niedrigerem Schwellenwerthe eintritt als die K. S. Z.

In auffallendem Contraste stehen die Reactionsgrössen des Nerv. medianus, ulnaris, peroneus und des Musc. Flexor. digit. sublimis zu denen der übrigen geprüften Nerven und Muskeln. Wiewohl an diesen Organen der Leitungswiderstand besonders gross war (kleine Galvanometerausschläge), stehen doch ihre Reactionswerthe auf einem erheblich niedrigeren Niveau (0,5 bis 1,8 Ma für K. S. Z.) Fast alle übrigen der Prüfung unterworfenen Nerven und Muskeln zeigen trotz des geringeren Leitungswiderstandes auf höhere Werthe für die K. S. Z. nämlich 3,0 (Nerv. accessorius) — 6,0 (Musc. deltoides und rectus Femoris). Dem entsprechend sind auch die faradischen Reactionswerthe, soweit sie festgestellt wurden, besonders grosse (kleine Rollenabstände). Sie betragen für den Nerv. cruralis 6,5, für den Musc. rect. Femoris sogar rechts 4,0, links 2,2, für den Musc. deltoides 6,0 resp. 6,5, dagegen für den Nerv. medianus 7,2 resp. 7,3, für den Nerv. peroneus 8,8 resp. 9,3, für den Musc. Flexor. digit. sublimis 9,6 resp. 10,0 trotz des grösseren Leitungswiderstandes.

Eigenthümliches Verhalten zeigte der Musc. Triceps. Wiewohl über diesem Muskel der Leitungswiderstand relativ gering gefunden wurde, erfolgte doch die K. S. Z. schon besonders früh (bei 2,5 resp. 3,0 Ma). Linkerseits lagen sich überdies die K. S. Z. und A. S. Z. aussergewöhnlich nahe (3,0 resp. 3,3); die Zuckungen waren träge. Dagegen erfolgte die faradische Zuckung ziemlich spät, erst bei 5,2 resp. 5,0 R. A. Wir hatten also in diesem Muskel eine der Entartungs-Reaction verwandte Reaction.

Für den Musc. Gastrocnemius ist es jedenfalls höchst wahrscheinlich, dass die Erregbarkeit herabgesetzt war. Vergleichen wir diesen Muskel mit dem Flexor. digit. sublimis, so ist ersichtlich, dass bei ihm trotz des geringeren Leitungswiderstandes die K. S. Z. und die faradische Zuckung bei erheblich höheren Stromintensitäten erfolgte, als in letzterem Muskel.

Beim Vergleiche beider Seiten treten nur ganz geringe Differenzen in die Erscheinung.

Der Fall zeigt also, dass bei Pseudohypertrophie der Muskeln die elektrische Erregbarkeit in einem Theile des motorischen Systems einfach herabgesetzt wird, in einem andern Theile (wenigstens in den Anfangsstadien) erhalten bleiben kann.

Am 8. Mai wurde zur Sicherstellung der Diagnose von Herrn Prof. Ranke ein kleines Stück aus dem Gastrocnemius des rechten Unterschenkels mittelst des Messers entnommen. Die Operation geschah in der Narcose und unter Lister'schen Cautelen; dann wurde ein antiseptischer Verband angelegt, der erst am 26. Mai wieder abgenommen wurde. Die Wunde war per primam geheilt. Wenn verschiedene Autoren in früherer Zeit die Excision mit dem Messer für nicht zulässig erklärten, so ist diese Behauptung heute, wo wir diese kleine Operation unter dem Schutze der Antiseptik ausführen, hinfällig. Sie ist jedenfalls die bequemste und sicherste Methode insofern, als man sieht, was excidirt wird und ob man wirklich ein Stück des Muskels selbst bekommt, während man bei der, durch Duchenne eingeführten Harpunirung in's Ungewisse hineinsticht und dann möglicherweise blos ein Stück Bindegewebe herauszieht.

Von dem herausgenommenen Stücke wurden sowohl Zupfpräparate gemacht, die noch am selben Tage untersucht wurden, als auch in Alkohol gehärtete und dann gefärbte Schnittpräparate.

Der Befund an den frisch untersuchten Präparaten war folgender:

Das interstitielle Bindegewebe war stark gewuchert, so dass die Muskelfasern, die selbst in gehöriger Anzahl vorhanden waren, stellenweise ganz auseinander gedrängt wurden. In dem hypertrophischen Bindegewebe fanden sich Fettzellen nur in geringer Menge. Die Muskelfasern selbst hatten ein durchaus normales Aussehen. Die Querstreifung war überall gut

erhalten und ebenso die Längsstreifung meist deutlich sichtbar. Nirgends war eine Trübung oder Verfettung bemerkbar, nirgends eine Zerklüftung der Muskelsubstanz zu sehen. Die meisten Fasern waren von normaler Dicke, hin und wieder fanden sich einzelne von geringerem Durchmesser, die also durch den Druck des gewucherten Bindegewebes sich im Zustande einfacher Atrophie befanden. Hypertrophische Fasern, wie sie in verschiedenen andern Fällen gefunden wurden, waren hier keine wahrzunehmen.

Bei Zusatz von Essigsäure traten die Kerne in normaler Zahl und Grösse deutlich hervor; Theilungserscheinungen waren an denselben nicht zu bemerken.

Beim Anfertigen der Zupfpräparate fiel die grosse Resistenz des Gewebes auf, die auf die Neubildung des interfibrillären Bindegewebes zurückzuführen ist.

Von den in Alkohol gehärteten Schnittpräparaten waren einige mit Haematotilin, andere mit Carmin gefärbt. Es waren sowohl Quer- als Längsschnitte angefertigt worden.

Die Schnitte boten im Allgemeinen dasselbe Bild wie die frisch untersuchten Präparate. Fettzellen waren natürlich keine mehr vorhanden, dafür aber leere Stellen innerhalb des gewucherten Bindegewebes. Auch hier war an den Muskelfasern die Quer- und Längsstreifung deutlich vorhanden. Einzelne Muskelfasern waren in ihrem Querdurchmesser entschieden verkleinert. Die Zwischenräume zwischen den einzelnen Fasern waren bald mehr bald minder verbreitert, ausgefüllt durch grobfaseriges bald S förmig gewundenes bald geradlinig verlaufendes Bindegewebe. Sehr deutlich trat diese Verbreiterung der Interstitien auf den Querschnitten hervor.

Dieser Befund reiht sich also denen von Barth, Rakowac und einigen Anderen an, wo das Hypervolumen der erkrankten Muskeln fast lediglich durch Bindegewebe bedingt war, während Fett nur in äusserst geringer Menge vorhanden war. Es ist also trotz mindestens fünfjährigem Bestande des Leidens

doch fast die reine Sclerose vorhanden und spricht dieser Fall auch für die Annahme, dass die Bindegewebswucherung und die Fettbildung nicht zwei verschiedene Stadien, sondern zwei verschiedene Formen der Pseudohypertrophie darstellen.

Ueber die Aetiologie wissen wir in unserem Falle so gut wie gar nichts. Heredität muss jedenfalls ausgeschlossen werden, da weder von mütterlicher noch von väterlicher Seite ein Fall derartiger Erkrankung bekannt ist. In wieweit oder ob überhaupt die von Einigen als Krankheitsursachen angeführten fieberhaften Kinderkrankheiten, Masern und Diphtherie mit der Affection in Verbindung stehen, kann nicht entschieden werden, da der wirkliche Beginn des Leidens von den Eltern nicht sicher angegeben werden kann und dasselbe also möglicherweise schon vor den genannten Krankheiten bestanden haben kann. Schlechte und ärmliche Lebensverhältnisse, die auch als Urheber angeschuldigt werden, haben vielleicht in den ersten Kinderjahren auf den Körperzustand des Knaben eingewirkt. Darüber lässt sich jetzt freilich nichts Bestimmtes mehr sagen. Dass zur Zeit die Nahrungsverhältnisse der Familie keine schlechten sind, beweist das gute Aussehen sowohl der Eltern und der Schwester, als auch des Patienten selbst.

Ueber die Frage, ob der Process ein primärer sei oder ein secundärer, ausgehend von den Centralorganen, speciell vom Rückenmarke — dass nämlich das Gehirn nicht dabei betheiligt ist, die pathologischen Veränderungen, welche an demselben gefunden wurden, auf Complicationen zu beziehen sind, welche meist auch schon klinisch in die Erscheinung traten, darüber existirt heute kein Zweifel mehr — ist schon viel gestritten worden, ohne dass man zu einem bestimmten Resultate gekommen wäre.

Eine bestimmte Antwort auf diese Frage lässt sich zur Zeit überhaupt noch nicht geben, weil unsere Kenntnisse über diesen Punkt — dieselben stützen sich auf im Ganzen 16 Sectionen — noch zu gering sind. Es spricht jedoch vieles

dafür, dass die Ansicht derer, die den Process für eine primäre Muskelaffection halten, die richtige sei.

In den Fällen von F. Meryon, Eulenburg-Cohnheim[8]), Charcot, Bäg[9]), Brieger[10]) und Schulze[11]) lieferte die Untersuchung der Centralorgane völlig negative Resultate. In andern Fällen war der Befund allerdings ein positiver, aber keineswegs übereinstimmender. Es sind dies die beiden schon von Friedreich in seiner Zusammenstellung mitgetheilten und besprochenen Fälle von Barth und Müller, zu denen dann noch später die Befunde von Lockhart, Clarke und Gowers, Goetz, Drummond, Pierson, Pierret und Troisier, Bramwell und Pekelharing kommen. In dem von Goetz[12]) untersuchten Falle bestand die Veränderung in einer gallertigen Bindegewebswucherung durch das ganze Rückenmark hindurch, die einzelnen Ganglienzellengruppen waren jedoch völlig intact. Dieser Befund ist also eigentlich auch negativ, kann wenigstens nicht als beweisend für einen im Rückenmark gelegenen Ursprung der Krankheit angesehen werden, da eine Alteration der Ganglienzellen, auf die es ankommt, von Goetz ausdrücklich verneint wird. Eine geringe Atrophie der Nervenfasern, die Goetz noch fand, kann auch in sonst noch ganz normalem Rückenmarke angetroffen werden.

Bei Drummond[13]) waren die Häute des Rückenmarkes stark verdickt, zum Theil mit demselben verwachsen. Im oberen Theile der Lendenanschwellung war am linken Seiten-

---

8) Verhandlungen der Berliner medicin. Gesellschaft. 2. Heft. Berlin 1866 p. 191.

9) Tre Tilfalde of Pseudohypertr. muscul. Hosp. Tid. 2 R. Bd. 4. p. 441—457.

10) Deutsches Archiv für klin. Medicin. pag. 200. Bd. 22.

11) Virchow's Archiv. Bd. 75 p. 475.

12) Aerztliches Intelligenzblatt. München 1879. p. 419.

13) Lancet. 1881. Vol. II. Nr. 16.

strange eine circa $1^1/_2$ cm lange Neubildung von Rückenmarksubstanz, die im Innern eine Höhle aufwies. Die Begrenzung der Höhle bildete graue Substanz ohne Membran. Die Zellen der Nachbarschaft zeigten Disintegration. Andeutungen derselben Veränderungen fanden sich weiter oben in der grauen Substanz und der rechten Rückenmarkshälfte."

Lockhart, Clarke und Gowers[14]) fanden pathologische Veränderungen durch die ganze Länge des Rückenmarkes hindurch. Die hauptsächlichsten Alterationen fanden sich in der Nähe des Centralcanales und war die auffallendste die gänzliche Zerstörung der linken Hälfte der vorderen Comimissur.

Pierret und Troisier untersuchten zwei weitere Fälle. In dem einen derselben waren die grossen Zellen der Vorderhörner im Cervicaltheil fast gänzlich geschwunden und die 11 oberen Spinalnerven mehr oder minder atrophirt. Degeneration war jedoch nirgends wahrzunehmen. In dem andern Falle betrafen die Veränderungen ebenfalls die Zellen der Vorderhörner und bestanden theils in Schwund derselben, theils in einfacher Pigmentation der Zellen.

Bramwell[15]) fand eine abnorme Vertheilung der grauen Substanz des Rückenmarkes und eine Anhäufung von Leucocyten.

Pekelharing[16]), der in neuerer Zeit einen Fall zur Section bekam, konnte ebenfalls Veränderungen am Rückenmark constatiren. In der unmittelbaren Nähe des Centralcanales, der selbst im Hals- und Brusttheile erweitert war, fand sich eine Anhäufung von Kernen. Der vordere und mediane Theil der Vorderhörner zeigte eine Armuth an Ganglienzellen und im Conus medullaris Degeneration aller lateralen

14) Medico-chir. Transact. Vol. 57 p. 247. 1874.

15) Diseases of the Spinal cord. Edinburgh 1882.

16) Virchow's Archiv für pathol. Anatomie und Physiologie und für Medicin. Bd. 89 p. 228.

Gruppen. In der grauen Substanz fanden sich zahlreiche erweiterte Blutgefässe.“ Diese letztere Affection glaubt Pekelharing mit der Erkrankung der Rückenmarkssubstanz in Verbindung bringen zu sollen, indem durch die Erweiterung der Blutgefässe die Circulation gehemmt gewesen und als Folge davon eine Ernährungsstörung der grauen Substanz entstanden sei.

Aus diesen Befunden ist also ersichtlich, dass die pathologischen Veränderungen an den Centralorganen keineswegs constante sind, dass vielmehr die grössten Verschiedenheiten in den einzelnen Fällen herrschen, sowohl hinsichtlich des Sitzes der Alteration, als auch der Ausbreitung derselben. So sind es bald die Vorderhörner, die afficirt sind, bald die Hinterhörner, bald die Substanz um den Centralcanal herum. Einmal erstreckt sich der Process auf das ganze Rückenmark, ein anderesmal sehen wir die Erkrankung auf eine ganz bestimmte Stelle beschränkt. Auch bezüglich der Art der Veränderung weichen die Befunde ganz auseinander. In dem einen Falle ist es eine einfache Atrophie der Substanz, in dem andern wirkliche Degeneration derselben oder blosse Pigmentirung. Mit dieser Verschiedenheit der Laesion des Rückenmarkes lässt sich aber das periphere Krankheitsbild nicht in Einklang bringen. Es ist nämlich nicht einzusehen, weshalb bei diesem variablen Verhalten des Rückenmarkes der Process an der Peripherie immer derselbe bleiben und nicht vielmehr ebenfalls Verschiedenheiten aufweisen sollte, Verschiedenheiten sowohl hinsichtlich des Sitzes, als auch der anatomischen Veränderungen. Wir finden dieses bei keiner anderen Erkrankung des centralen Nervensystems, sondern sehen, dass immer einem bestimmten Krankheitsbilde ganz bestimmte pathologische Veränderungen an den Centralorganen voraufgehen. Ferner sehen wir überall, wo wir bei Untersuchung der Centralorgane einen Schwund nervöser Elemente antreffen, in den von hier versorgten peripheren Theilen immer

auch eine einfache Atrophie oder Degeneration, niemals aber eine Hypertrophie. Weit entfernt also, dass diese Befunde für eine Abhängigkeit des peripheren Muskelprocesses von pathologischen Veränderungen im Rückenmarke sprechen, können sie eher als ein Gegenbeweis angeführt werden. Wir müssen vielmehr den Vorgang an den Muskeln für einen entzündlichen halten, dessen Ursachen uns noch unbekannt sind und müssen die eventuellen Veränderungen an den Centralorganen als Complicationen ansehen, die weiter keine klinischen Erscheinungen hervorriefen. Für diese letztere Ansicht eines activen entzündlichen Vorganges an den Muskeln sprechen auch die Befunde, welche einzelne Beobachter bei ihren Untersuchungen an den Muskeln hatten. So fand Cohnheim an wenigen Fasern ein feinkörniges wie bestäubtes Aussehen und auch Friedreich[17]) berichtet in dem einen seiner Fälle von einer nach Essigsäurezusatz sich klärenden Trübung, die er als den Ausdruck eines parenchymatösen Exsudates betrachtet. Zudem beobachtete Friedreich[17]) in den beiden von ihm untersuchten Fällen eine deutliche, wenn auch geringe Vermehrung der Muskelkerne. Charcot[18]) fand diese Kernvermehrung so stark, dass die Sarcolemmascheiden einzelner Fasern dadurch ausgedehnt wurden. Diese Kernwucherung weist zweifellos auf einen entzündlichen Process hin.

Es ist demnach mit grosser Wahrscheinlichkeit anzunehmen, dass wir bei der Pseudohypertrophie denselben Vorgang an den Muskeln haben, den wir bei Leber- und Nieren-Cirrhose an diesen Organen kennen. Für die Gleichartigkeit der Erkrankung lassen sich wenigstens verschiedene Punkte anführen. Hier wie dort ist der Process ein entzündlicher und hier wie dort ist die Folge dieses Entzündungsprocesses eine Neubildung von Bindegewebe. Die Entwickelung des

17) Pseudohypertrophie der Muskeln. Fall XXII und XXIII.
18) Arch. de Physiol. norm. et pathol. Nr. 2. 1872 p. 228.

Bindegewebes bei der Leber- und Nieren-Cirrhose geschieht nur ganz allmälig, auch bei der Pseudohypertrophie ist dieser Vorgang ein chronischer. Das eigentliche Leber- und Nieren-Gewebe verhält sich dem Vorgang gegenüber passiv, in gleicher Weise thut es die Muskelsubstanz. Betreffs der Aetiologie sind wir bei der Leber- und Nieren-Cirrhose in zahlreichen Fällen ebenso im Unklaren wie bei der Pseudohypertrophie der Muskeln. Denn, wenn auch wenigstens für die Hepatitis von den meisten Autoren der Alkohol und die Syphilis als ursächliche Momente angeschuldigt werden, so ist das, wenn auch für die Mehrzahl der Fälle giltig, doch für den anderen Theil eine ebenso unerwiesene Behauptung, wie wenn wir für die Entstehung der Pseudohypertrophie schlechte und ärmliche Lebensverhältnisse, acute fieberhafte Krankheiten geltend machen. Beim Pferde nämlich, wo wir Alkohol und Syphilis doch nicht als die Ursache ansehen können, finden wir genau denselben Vorgang, eine hypertrophische Lebercirrhose, wie beim Menschen. Soviel nur wissen wir sicher, dass, wie bei jeder Entzündung so auch hier, die Ursachen in Noxen zu suchen sind, deren Natur uns zur Zeit noch völlig unbekannt ist.

Am Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor H. Ranke, sowie dem Privatdocenten Herrn Dr. Stintzing für ihre freundliche Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen besonderen Dank auszusprechen.